1881
Lane Medical Library

Die Entwicklung der Schädelform

bei der

congenitalen partiellen Exencephalie.

(Hernia cerebri vera.)

Aus dem pathologischen Institute der Universität Halle.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin und Chirurgie,

mit Genehmigung der medicinischen Facultät

der

vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

nebst den beigefügten Thesen

öffentlich vertheidigt

am 15. Juli 1881, Vormittags 9½ Uhr

von

Hermann Katzenstein

aus Borgentreich.

(Hierzu eine Tafel.)

Opponenten:

Fritz Kretschmann, Dd. med.

Albert Hamann, cand. med.

Halle a. S.,

Plötz'sche Buchdruckerei (R. Nietschmann)

1881.

Seinem theuren Vater

in Liebe und Verehrung

gewidmet

vom

Verfasser.

Im pathologischen Institute hiesiger Universität befinden sich drei macerirte Schädel Neugeborener, welche sämmtlich einen Defect am Hinterhaupte zeigen, aus dem ein Teil des Gehirns und seiner Häute hervorgetreten war. Es handelte sich somit in diesen drei Fällen um diejenige Entwicklungsanomalie, welche mit dem Namen der congenitalen partiellen Exencephalie oder der hernia cerebri vera bezeichnet wird, und zwar stimmten überdies die drei erwähnten Schädel noch darin überein, dass die Exencephalie am Hinterhaupte vorhanden war und demgemäss bei allen dreien ein hernia cerebri vera „posterior" vorlag.

Auf Veranlassung des Herrn Professor Ackermann, Directors des pathologischen Instituts, habe ich eine Untersuchung dieser drei Schädel vorgenommen und bringe im nachstehenden zunächst die Ergebnisse derselben zur Mitteilung. Ich werde daran eine kurze Uebersicht von solchen in der Literatur mitgeteilten Fällen schliessen, welche wegen der genaueren Untersuchung, die sie erfaren haben, überhaupt geeignet erscheinen, Aufschlüsse über die Entstehungsart jener Schädelform zu geben, und werde endlich den Versuch machen, aus den Ergebnissen meiner eignen Untersuchung und aus den Mitteilungen anderer Autoren in Verbindung mit den Ansichten, welche über die Entstehungsgeschichte dieser Anomalie aufgestellt worden sind, selbst die Ursachen und den Zusammenhang der eigentümlichen Abweichungen zu erklären, welche zwischen dem Schädel eines normalen neugebornen Individuums und denjenigen vorhanden sind, welche die genannte Abnormität aufzuweisen haben.

I.

Beschreibung dreier im pathologischen Institute zu Halle befindlichen macerirten Schädel Neugeborener mit hernia cerebri vera posterior.

1. Praeparatnummer 1b, Serie 1879.

(Cf. Tafel, Fig. 1a und 1b.)

Der in der Hinterhauptschuppe einen umfänglichen Defect zeigende Schädel ist in hohem Grade verkleinert, jedoch kommt diese Verkleinerung lediglich auf den Gehirnteil des Schädels, während der Gesichtsteil, wenn auch nicht ganz normale Formverhältnisse, so doch im Ganzen wie in seinen einzelnen Knochen eine Grösse besitzt, welche mit derjenigen eines normalen kräftig entwickelten Schädels von einem neugeborenen Kinde im Allgemeinen übereinstimmt. Die Verkleinerung der Gehirnabteilung dieses Schädels ist besonders auffällig in der verticalen Richtung; die Entfernung des planum ephippii von der Innenfläche des Schädeldaches in senkrechter Richtung beträgt nur 12 mm (normal beim Neugeborenen 55 mm). Die Entfernung vom vorderen Rande des foramen magnum in senkrechter Richtung bis zum Schädeldache beträgt 31,5 mm, (normal 76 mm), die Entfernung vom hintern Rande des foramen magnum bis zum Schädeldache 34 mm (normal 75 mm).

Aber auch in der Längs- wie in der Querrichtung ist die Schädelhöhle auf's äusserste verengt. Die Entfernung von der Nasenwurzel bis zum hintersten Ende der Hinterhauptschuppe ist 82 mm gross (normal 105 mm). Da aber das vordere Ende der Schädelhöhle noch 21 mm von der Nasenwurzel entfernt ist — die Schuppe des Stirnbeins neigt sich ausserordentlich stark gegen die Oberfläche des Keilbeins zu, und der Winkel, welcher zwischen vorderem Ende der

Schädel-Basis und unterer Fläche des Stirnbeins besteht, wird von seiner Spitze an bis zur Mitte des vorderen Keilbeins durch lockere Knochenmasse ausgefüllt —, so beträgt der Längsdurchmesser der Schädelhöhle nur 61 mm. Die grösste Breite des Schädels liegt in der Gegend des am meisten nach aussen gelegenen Teils der Hinterhauptschuppe und beträgt 67 mm, während beim normalen Schädel die grösste Breite zwischen den tubera paricetalia liegt und 82 mm beträgt, eine Entfernung, welche bei unserm Schädel sehr viel geringer ist, da die tubera parietalia, soweit sich dieselben überhaupt erkennen lassen, nur etwa 35 mm von einander abstehen.

Die Schädelcapacität, mittels Eingiessens von Gries bestimmt, beträgt 40 Ccm. (norm. 320). Auch an der Grösse des Winkels zwischen der oberen Fläche des vorderen Keilbeins und dem Stirnbeine tritt die Verkleinerung des cavum cranii, mindestens in dieser Gegend, sehr prägnant hervor. Dieser Winkel beträgt nämlich nur 35 ° (normal 119 °).

Was die Schädelknochen selbst anlangt, so zeigt sich besonders an den Schuppenteilen des Stirnbeins und an den Scheitelbeinen eine nicht unerhebliche, mit ihrer Convexität nach unten gerichtete Einsenkung, welche namentlich in den vorderen und seitlichen Teilen dieser Knochen deutlich hervortritt und hier so erheblich ist, dass sie auch an der Oberfläche derselben in Form einer starken Concavität auftritt. Diese Concavität steigt aufwärts gegen die Nahtverbindungen der genannten Knochen untereinander und mit ihren Nachbarknochen und geht an diesen Nahtverbindungen selbst in eine deutliche, wenn auch im Ganzen nur niedrige, kammförmige Prominenz über. An den Nähten sind die Knochen ausserordentlich dicht an einander gedrängt, ja an einzelnen Stellen z. B. an der Lambdanaht, etwas übereinander geschoben, und überdies ist von einer Fontanellenbildung nirgends auch nur die geringste Spur zu erkennen. Dazu kommt, dass die sämmtlichen Knochen etwas dicker erscheinen als normal. Auch stehen die feinen, den Eintrittsstellen kleiner Gefässe aus dem periosteum externum entsprechenden Löcher in der äusseren

Oberfläche der Schädelknochen einander näher und sind auch etwas grösser als normal, wodurch die Schädeloberfläche ein fein rauhes Aussehen bekommt.

Die das Cavum cranii einschliessenden Knochen sind bedeutend verkleinert, wie aus nachstehenden Maassen hervorgeht:

1. Stirnbein: Von der Nasenwurzel bis zur Mitte des obern Randes der Schuppe ist die Entfernung 36 mm gross (63 mm normal); die grösste Breite des Stirnbeins von einem seitlichen Rande bis zum anderen beträgt 43 mm (normal 76).
2. Scheitelbein: Länge der Pfeilnaht 44 mm (normal 73,5); grösste Breite eines Scheitelbeines 40 mm (70 mm normal).
3. Schuppe des Hinterhauptbeins: Die Entfernung vom hintern Rande des foramen magnum bis zum hintern Ende der Pfeilnaht beträgt 48 mm (normal 57) während die grösste Breite der Schuppe 58 mm (normal 62 mm) beträgt. —

Der grösste Umfang der Schädeloberfläche in horizontaler Richtung ist 220 mm (normal 315); das Gewicht des Schädels beträgt 37,0 Gramm (normal 67,5 Gramm).

Der Defect, durch welchen die Encephalocele ausgetreten war, liegt in der obern Hälfte der Hinterhauptschuppe, nicht ganz in der Mitte und ist fast genau kreisförmig. Sein grösster Durchmesser beträgt 22 mm. An seinem rechten Rande prominirt nach hinten eine ziemlich umfangreiche exostosenartige Neubildung, welche sich mit ihrer Basis fast genau dem Rande des Defectes anschliesst und an derselben eine Breite von 17 mm und eine Dicke von 4 mm besitzt, während ihre Höhe, vom Rande des Defectes aus gemessen, 11 mm beträgt. Gegen ihre Spitze zu zeigt die Exostose eine mässige Dickenzunahme.

In der Lage und zum Teil auch in der Form der Gesichtsknochen treten einzelne Abweichungen vom normalen Verhalten deutlich hervor. Zunächst fällt die bedeutende Länge des ganzen Gesichtsteils auf, welche von der Nasenwurzel bis zum untern vorderen Ende des Oberkiefers ge-

messen 28,5 mm beträgt, somit das normale Maass von 24 mm um 4,5 mm übertrifft. Die Augenhölen erscheinen grösser als normal und der Neigungswinkel einer durch den gesammten Augenhölenrand gedachten Ebene ist beträchtlich kleiner als unter normalen Verhältnissen. Die grösste Breite der Augenhöle beträgt 25 mm (normal 22,5), die grösste Höhe 21 mm (normal 16).

Die Nasenbeine bilden, was ihre Richtung anbetrifft, fast die directe Fortsetzung des Stirnbeins und erscheinen deshalb ebenfalls sehr flach gelagert; sie sind bedeutend länger als normal und auch etwas breiter; ihre Länge beträgt 15 mm (normal 9,5), die grösste Breite eines jeden 6 mm (normal 5).

In Folge der Schmalheit und Niedrigkeit der Stirn springt das Gesicht relativ bedeutend vor, indessen scheint die Winkelstellung des Oberkiefers und namentlich auch die des Gaumens unverändert zu sein, so dass von einem deutlichen Prognathismus nichts erkennbar ist. Eine besonders kräftige Entwicklung zeigt der Unterkiefer, die Enfernung von der Gelenkfläche desselben bis zum Kieferwinkel beträgt 18 mm (20 mm normal), diejenige vom Kieferwinkel bis zur spina mentalis externa 36 mm (normal 35 mm). Die Breite, von der spina mentalis aus bis zum oberen Rande gemessen, beträgt 15 mm (normal 10), die Grösse des Unterkieferwinkels 137° (normal 140°).

Von besonderem Interesse sind einige, sofort in's Auge springende, sehr erhebliche Anomalieen in der Form der Schädelbasis. Die stark verknöcherte, 13 mm (normal 13,5) lange pars basilaris ossis occipitis ist durch eine Knorpelfuge von dem 25 mm (normal 19) langen, 10 mm (normal 9) hohen Keilbeinkörper getrennt, welcher seinerseits durch eine bogenförmige, 1 mm breite Knorpelfuge noch deutlich in ein vorderes und hinteres Stück geteilt erscheint. Gegen die Horizontalebene ist das Keilbein um 33° geneigt (normal 20°), so dass hier also dem normal gelagerten gegenüber eine erhebliche Drehung um die Queraxe vorliegt. Der Winkel, den der Keilbeinkörper mit der Ebene des Clivus bildet, beträgt

123° (normal 156°), somit steht der Clivus zur Horizontalebene vollständig rechtwinklig (normal ist der Clivus um 136° gegen die Horizontale geneigt).

Die Länge des Schädelgrundes ist bedeutend kleiner als die des normalen; die Entfernung der Nasenwurzel von der Mitte des vorderen Umfangs des Hinterhauptloches in gerader Linie gemessen beträgt nämlich nur 46 mm (normal 56,5); diese Verkürzung findet ihren Grund in der beschriebenen Basilarkyphose. Gegen die Ebene des Hinterhauptloches ist der Clivus um 107° (normal 130°) geneigt. Die Felsenbeine zeigen, was ihre Grösse und Form anbetrifft, keine Anomalie; in ihrer gegenseitigen Lage ist in so fern ein abnormes Verhältniss eingetreten, als sich ihre Längsaxen in ihrer Verlängerung unter einem Winkel von 125° (normal 92°) schneiden würden. Die Knochen der Schädelbasis zeichnen sich nicht weniger als die des Schädeldachs durch eine auffallende Massivität aus.

2. Praeparatnummer 17, Serie 1881.

(cf. Tafel, 2a und 2b.)

Dieser Schädel, welcher einen noch bedeutenderen Defect an der Hinterhauptschuppe aufweist, als der vorige, macht den Eindruck, als ob er in verticaler und querer Richtung zusammengedrückt sei. Die Schädelknochen zeigen beträchtliche Difformitäten. Das Stirnbein, fast horizontal gelagert und durch eine vollständig verknöcherte Naht in 2 Hälften zerfallend, bildet eine Knochenplatte mit schwacher seitlicher Convexität, welche nach der Mitte zu in eine nicht unerhebliche Concavität übergeht, um endlich in unmittelbarer Nähe der Stirnnaht wieder convex zu werden. Die grösste Länge der Stirnbeinschuppe beträgt 38 mm, die grösste Breite von einem Rande zum andern 47 mm. Auch die Seitenwandbeine zeigen nicht die normale Wölbung, sondern sind stark abgeplattet mässig schräg nach aussen fallend. Die nur sehr schwach ausgesprochene Convexität derselben ist vorzugsweise in dem medialen, vorderen Teile vorhanden, an den seitlichen Rändern und noch mehr nach hinten macht sich eine starke

Concavität geltend. Die Pfeilnaht ist ist 42,5 mm lang, die grösste Breite eines Scheitelbeins beträgt 43 mm.

Die Hinterhauptschuppe zeigt einen sehr erheblichen Defect, 32 mm in der Höhe, 39,5 mm in der Quere messend, welcher sich durch die ganze Höhe der Hinterhauptschuppe erstreckt, und zwar so, dass von dem obersten Ende derselben in der Mitte nur noch eine schmale brückenartige Verbindung zwischen den beiden Hälften der Schuppe übrig geblieben ist. Die Breite dieser Commissur beträgt an ihrer schmälsten, unmittelbar an's hintere Ende der Pfeilnaht grenzenden Stelle nur 2 mm. Nach unten erstreckt sich der Defect über die Grenzen des Schädels hinaus bis in die Wirbelsäule hinein, von welcher die beiden obersten Wirbel in ihren beiden Bogenhälften weit auseinander klaffen, so dass hier eine spina bifida vorhanden ist, deren Breite am Atlas 20 mm, am Epistropheus 15 mm beträgt. In ihrer grössten Breite misst die Hinterhauptschuppe, mit Einschluss des Defectes, 68 mm.

Der Gesichtsteil dieses Schädels zeigt Verhältnisse, welche denen des vorherbeschriebenen sehr ähnlich sind. Die Länge des Gesichtsteils übertrifft die normale um 2 mm; die Augenhölen zeichnen sich ebenfalls durch ihre bedeutende Weite aus, in der grössten Länge 20 mm, in der grössten Breite 23 mm messend. Auch hier gewahrt man die Verkleinerung des Neigungswinkels der durch den Augenhölenrand gelegten Ebene. Die Nasenbeine zeigen, was Gestalt und Grösse betrifft, nichts Abnormes; ihre grösste Länge beträgt 10 mm, die grösste Breite jedes einzelnen 6 mm. Sie setzen sich unter einem Winkel von 165° an das nur sanft ansteigende, fast platt daliegende Stirnbein an; ihre Lage nähert sich somit auch der Horizontalen.

An die 34 mm lange horizontale Partie des Unterkiefers setzt sich unter einem Winkel von 135° der kräftige 19 mm hohe ramus perpendicularis an. Die Breite des Unterkiefers in der Mittellinie beträgt 13 mm.

Die Jochbeine springen stark nach aussen vor; die mit entschiedener Convexität hervortretenden, nach hinten leicht convergirenden Jochbögen lassen mit der stark nach innen

eingezogenen Schläfenbeinschuppe die fossa temporalis sehr ausgetieft erscheinen.

Die eigentliche Schädelhöle ist in fast allen Richtungen sehr verengt, am deutlichsten in der verticalen, und dies besonders in ihrem vorderen Teile. Diese Verengerung manifestirt sich zunächst in dem, freilich nicht sehr bedeutend, verkleinerten Schädelbasis-Stirnbeinwinkel, welcher 92° beträgt. Die Entfernung des planum ephippii in senkrechter Richtung von der Innenfläche des Stirnbeines beträgt nur 24 mm, die vom vorderen Rande des foramen occipitale bis zur Scheitelbeinfläche 43,5 mm.

Die Verengerung der Schädelhöle im Längsdurchmesser ist ebenfalls eine nicht unerhebliche; der Abstand der Nasenwurzel von dem äussersten Puncte der Hinterhauptschuppe beträgt 84 mm; dadurch jedoch, dass auch hier der Winkel zwischen Schuppenteil des Stirnbeines und dem vorderen Teile der Schädelbasis in einer etwa 10 mm langen Strecke durch lockere Knochensubstanz ausgefüllt ist, wird das vordere Ende der eigentlichen Schädelhöle um ebensoviel zurück verschoben, so dass die wirkliche Länge derselben also nur 74 mm beträgt.

Die grösste Breite des Schädels liegt auch hier an dem äussersten Ende des Hinterhauptbeins und beträgt 75 mm, die nur undeutlich hervortretenden tubera parietalia sind 42 mm von einander entfernt.

Die Capacität des Schädels beträgt 80 ccm, sein Gewicht sammt dem der noch mit ihm verbundenen ersten 5 Wirbel der Halswirbelsäule 38 Gm, sein grösster horizontaler Umfang 230 mm. Die Fontanellen fehlen; häutige Nahtverbindungen sind nur noch teilweise vorhanden; sämmtliche Knochen sind sehr massiv und kräftig.

An der Schädelbasis treten uns folgende bemerkenswerthe Verhältnisse entgegen. Der vereinigte, durch eine 1 mm breite Knorpelfuge in einen vorderen und hinteren Teil zerfallende Keilbeinkörper ist gegen den Horizont um 30° geneigt, zeigt einen im Allgemeinen ziemlich schwammigen Bau und ist durch seine Höhe dem normalen gegenüber auffallend. Während

seine Länge von 19 mm völlig mit der normalen übereinstimmt, übertrifft seine Höhe von 11 mm letztere um 2 mm.

Die kleinen Keilbeinflügel bilden zwei kleine, in den process. clinoid. anterior. endigende, sehr schräg nach aussen abfallende Knochenlamellen, durch eine häutige Membran von den kräftig ausgehölten, grossen Keilbeinflügeln getrennt.

Die Länge der Schädelbasis beträgt 50 mm, und nähert sich somit den normalen Verhältnissen, wie denn auch die Basilarkyphose nicht so sehr stark ausgeprägt ist, wie in dem vorigen Falle; gegen den Keilbeinkörper ist der Clivus um 135°, gegen den Horizont somit um 105° geneigt.

Die Felsenbeine, mit ihren Spitzen knorplig an Keil- und Grundbein angefügt, würden sich verlängert unter einem Winkel von 120° schneiden. Der Clivus ist durch eine 2 mm breite Knorpelfuge von dem Keilbeine getrennt und besitzt eine Länge von 14 mm.

3. Praeparatnummer 18. Ser. 1881.

(Vergl. Taf., 3a und 3b).

Der Schädel zeigt nicht so hochgradige Abweichungen vom normalen Typus, wie die vorigen. Er erscheint zwar auch in allen seinen Dimensionen dem normalen gegenüber verkleinert, doch finden wir hier eine fast regelmässige Wölbung des Schädeldachs, welche wir bei den vorhergehenden vermissten. Diese Wölbung ist auf der linken Seite in höherem Grade ausgesprochen, ein Umstand, welcher dem Schädel einen nicht unerheblichen asymmetrischen Character verleiht. Ausserdem fällt eine entschiedene Schiefheit des Schädels auf; die rechte Hälfte scheint die linke nach vorne um mindestens 2 mm zu überragen, um hinten um das gleiche Maass vor letzterer zurückzubleiben. Und da ferner die Länge des Schädels im Verhältniss zu seiner Breite prävalirt, so macht der Schädel zugleich einen dolichocephalen Eindruck.

Was die Schädelknochen anlangt, so finden wir zunächst das Stirnbein mit fast regelmässiger Convexität ansteigend und nur seitlich von den tubera frontalia eine sehr schwache circumscripte Einsenkung. Die Länge des Stirnbeins beträgt 47 mm, seine grösste Breite 50 mm.

An das Stirnbein schliessen sich, durch die noch wohlerhaltene grosse Fontanelle und die noch grösstenteils häutige Kranznaht von ihm getrennt, die 53 mm langen, 51 mm breiten Seitenwandbeine an. Das linke zeichnet sich dem andern gegenüber durch eine nach allen Richtungen hin ausgeprägtere äussere Convexität aus. Unmittelbar unterhalb der normal ausgebildeten tubera parietalia bemerkt man beiderseits eine seichte umschriebene Einsenkung von der Grösse etwa eines 20-Pfennigstücks.

Die 33 mm lange, 49 mm breite Hinterhauptschuppe erscheint in mässigem Grade, namentlich an dem basilaren Teile, abgeflacht. An ihrer Basis 10 mm vom Hinterhauptloche entfernt, weist sie eine kleine, kartenherzförmige Oeffnung auf, welche in ihrem grössten Längsdurchmesser eine Weite von 10 mm, im grössten Querdurchmesser eine solche von 8 mm besitzt.

An dem 20 mm langen Gesichtsteil des Schädels finden wir die Augenhölen, wenn auch nicht absolut, so doch relativ, d. h. im Verhältniss zu der geringen Grösse des Schädels erweitert; ihre grösste Länge beträgt 16 mm, ihre grösste Breite 20 mm.

Die 9,5 mm langen, 5 mm breiten Nasenbeine setzen sich unter einem Winkel von 145° an das Stirnbein an und nähern sich also in jeder Hinsicht den normalen Verhältnissen. Der 23 mm messende horizontale Ast des Unterkiefers geht mit dem 15 mm langen perpendiculären einen Winkel von 164° ein. Die Dicke des Unterkiefers in der Mitte beträgt 9 mm.

In seinem Horizontalumfang misst der Schädel 220 mm, sein Gewicht beträgt 25 Gm.

Die Schädelhöle ist besonders im verticalen und queren Durchmesser verengt. Die Entfernung der inneren Stirnbeinfläche misst 35 mm; diese also nur mässige Verengerung in verticaler Richtung drückt sich auch in dem sehr wenig verkleinerten Winkel aus, welchen die Basis mit dem Stirnbein eingeht, und welcher 88° beträgt. Die mittlere Schädelgrube zeigt eine Höhe von 54 mm, die hintere eine solche von 43 mm. — Die Verengerung im queren Durchmesser ist

verhältnissmässig bedeutender. Die grösste Breite, welche hier, wie unter normalen Verhältnissen, in der Gegend der tubera parietalia zu finden ist, beträgt blos 56 mm; doch kommt diese Verengerung wesentlich durch die bereits oben erwähnte Abflachung des rechten Seitenwandbeines zu Stande und macht sich also besonders auf der rechten Seite geltend.

Im Längsdurchmesser ist nur eine geringe Abnahme nachzuweisen. Die Schädellänge beträgt 79 mm, übertrifft also die der früheren um ein Bedeutendes. — Die Capacität der Schädelhöle beträgt 90 Ccm.

Was nun die einzelnen Knochen der Schädelbasis und ihre Stellung zu einander anlangt, so finden wir zunächst den 15,5 mm langen, 5,5 mm hohen durch eine breite Knorpelfuge geteilten Keilbeinkörper um 25° gegen den Horizont geneigt; ihm schliesst sich unter einem Winkel von 115° der 10 mm lange Clivus an, der seinerseits also senkrecht zum Horizont steht und mit der Ebene des Hinterhauptloches einen Winkel von 92° eingeht.

Die Länge der Schädelbasis ist, der so sehr stark ausgesprochenen basilaren Kyphose entsprechend, auf 36,5 mm reducirt. — Die Felsenbeinspitzen würden sich verlängert unter einem Winkel von 120° schneiden.

Die hintere Schädelgrube zeigt das wolerhaltene, aber in hohem Grade abgeflachte tentorium cerebelli.

Tabellarische Zusammenstellung

der an einem normalen Schädel und den 3 Exencephalen gefundenen Maasse.

Bezeichnung des Präparats.	Norm. Schädel.	Nr. 1b, S. 1879.	Nr. 17, S. 1881.	Nr. 18, S. 1881.
Stirnbein { a. Länge	63 mm	36 mm	38 mm	47 mm
Stirnbein { b. Breite	76 „	43 „	47 „	50 „
Scheitelbein { a. Länge	73,5 „	44 „	42,5 „	53 „
Scheitelbein { b. Breite	70 „	40 „	43 „	51 „
Hinterhaupt-schuppe { a. Länge	57 „	48 „	—	33 „
Hinterhaupt-schuppe { b. Breite	62 „	58 „	68 „	49 „
Encephalocelen-defect { a. Länge	—	22 „	32 „	10 „
Encephalocelen-defect { b. Breite	—	22 „	39,5 „	8 „
Länge des Gesichtsteils des Schädels	24 „	28,5 „	26 „	20 „
Augenhöle { a. Länge .	16 „	21 „	20 „	16 „
Augenhöle { b. Breite .	22,5 „	25 „	23 „	20 „
Nasenbein { a. Länge .	9 „	15 „	10 „	9,5 „
Nasenbein { b. Breite .	5 „	6 „	6 „	5 „
Nasenbein-Stirnbein-winkel	130°	180°	165°	145°
Unterkiefer { a. Dicke . .	10 mm	15 mm	13 mm	9 mm
Unterkiefer { b. Länge des horiz. Astes	35 „	36 „	34 „	23 „
Unterkiefer { c. Länge des perpendic. Astes . .	20 „	18 „	19 „	15 „
Unterkiefer { d. Unterkieferwinkel .	140°	137°	135°	164°
Keilbein-körper { a. Länge . .	19 mm	25 mm	19 mm	15,5 mm
Keilbein-körper { b. Höhe . .	9 „	10 „	11 „	5,5 „

Bezeichnung des Präparats.	Norm. Schädel.	Nr. 1b, S. 1879.	Nr. 17, S. 1881.	Nr. 18, S. 1881.
Länge des Clivus . .	13,5 mm	13 mm	14 mm	10 mm
Entfern.v. d.Nasenwurzel b. z. Hinterhauptsloch (Länge d. Schädelbasis.)	56,5 „	46 „	50 „	36,5 „
Länge der Schädelhöhle	105 „	61 „	74 „	79 „
grösste Breite d. Schädelh.	82 „	67 „	75 „	56 „
Entfernung des planum ephippii v. Schädeldach	55 „	12 „	24 „	35 „
Entfernung des vorderen Randes d. foram. occip. vom Schädeldach . .	76 „	31,5 „	43,5 „	54 „
Entfernung des hintern Randes d. foram. occip. vom Schädeldach . .	75 „	34 „	—	43 „
Horizont.-Umf. d. Schäd.	315 „	220 „	230 „	220 „
Gewicht des Schädels .	67,5 Gm	37 Gm	38,0 Gm	25 Gm
Capacität des Schädels	320 cbctr.	40 ccm	80 ccm	90 ccm
Winkel der Schädelbasis gegen das Stirnbein .	114°	35°	92°	88°
Neigung d. Keilbeinkörp. gegen den Horizont .	20°	33°	30°	25°
Winkel d.Keilbeinkörpers mit d. pars basilaris ossis occipitis . . .	156°	123°	135°	115°
Neigung d. pars basilaris ossis occipitis gegen d. Horizont	136°	90°	105°	90°
Winkel zw. d. pars. basil. oss. occip. u. d. Ebene d. foram. occipit. . .	130°	107°	—	92°
Winkel, unter dem sich die Felsenbeinspitzen verl. schneiden würden	92°	125°	122°	120°

II.

Zusammenstellung einiger anologer Fälle aus der Literatur.

1. Die genaueste Beschreibung eines mit portieller Exencephalie behafteten Schädels giebt Bauer;[1]) es liegt eine hernia cerebri anterior, d. h. eine solche in der Stirngegend vor. In die Erscheinung traten an dem Schädel Prognathismus und auffallende Weite der Augenhölen; Stirnbeine von vorn nach hinten concav, von rechts nach links convex, sind also sattelartig gestaltet. Scheitelbeine von vorn nach hinten concav, von rechts nach links stark gebogen. Verticaler Durchmesser des Schädels ist niedrig. Die beiden Keilbeinkörper verknöchert 20 mm lang, durch eine schmale Knorpelfuge verbunden. Die Ebene des Clivus fällt fast senkrecht ab. Sattelwinkel 112°.
2. Specielle Rücksicht auf die Verhältnisse der Schädelbasis nimmt ferner Hirschsprung;[2]) dieser bespricht
   a. eine Encephalocele occipitalis hervorgerufen durch abgesackten Hydrocephalus des hinteren Horns. Kopf ist gut geformt, Fontanellen und Suturen gut erhalten; Basis natürlich,
   b. eine andere Encephalocele occipitalis; hier ist die Basis klein; Knochen sind stark ossificirt, teilweise mit einander verwachsen, so z. B. die corpora sphenoidalia untereinander und mit den alae parvae; rechts auch mit der ala magna; Os basilare lang und steil, wie in der früheren Periode. Vordere Schädelgrube klein, hintere undeutlich; die mittlere verhältnissmässig am grössten. In der frühzeitigen Synostose sieht Hirschsprung die Ursache der Encephalocele.

---

[1]) Bauer, Untersuchungen über den Schädel der Hemicephalen. Dissertat. Marburg 1863. pag. 21.

[2]) Hirschsprung, Kopenhagen, Udgeskrift for Laeger III, 16–19.

3. Küster[1]) erwähnt eine Encephalocele posterior; das Hinterhaupt weist einen kreisförmigen Defect auf und ist an dessen Rändern umgestülpt. Der microcephale Schädel zeigt nicht die Spur einer Fontanelle. Auch Küster leitet die Entstehung der Encephalocele von der frühzeitigen Synostose der Schädelknochen her.
4. Solger[2]) schildert im Anschluss daran eine Hernia cerebri posterior, wo die vom 4. Ventrikel ausgehende Geschwulst das Hinterhaupt an der Basis durchbrochen hat, und wo die Näthe gerade umgekehrt gelockert, die Fontanellen sehr ausgeprägt waren.
5. Dr. Joseph Talko[3]) beschreibt eine, durch unregelmässige und frühzeitige Synostose der Schädelknochen bedingte Gehirnhernie in der Stirngegend. Schädel ist breiter als lang 70 mm: 65 mm. Knochen unvollkommen entwickelt. Scheitelbeine stark vertieft; von der kleinen Fontanelle keine Spur.
6. Lehmann[4]) berichtet über eine hintere Encephalocele. Die Knochen des kleinen Schädels dicker und schwerer als normal, durch Nähte fest verwachsen; grosse Fontanelle klein, kleine Fontanelle nicht vorhanden.
7. Otto[5]) beschreibt eine Encephalocele anterior. Die Schädelknochen unvollkommen entwickelt, das ganze Schädeldach abgeplattet niedrig, an einzelnen Stellen sattelförmig eingedrückt. Sämmtliche Schädelknochen dick und hart und durch Nähte, ohne eine Spur einer Fontanelle erkennen zu lassen, eng verbunden.
8. Büttner[6]) sah die Schädelknochen bei einer Hydroencephalocele posterior normal bis auf die Hinterhauptschuppe, welche einen mit dem Hinterhauptloche zusammenhängenden grossen Defect zeigte, der sich von hier aus bis zum

[1]) Küster, Monatsschrift für Geburtskunde. 1869.
[2]) Solger, Ibidem.
[3]) Talko, Virchow's Archiv, Bd. LII. S. 563.
[4]) Lehmann, Tijdskrift vor Genesk. 1856, I.
[5]) Otto, Berliner med. Zeitung 1857, No. 41.
[6]) Büttner, Dissertat. sistens hydrocephaloceles casum singularem. (Berlin 1832).

Hinterhaupthöcker in einer Länge von 2" erstreckte, und dessen Umfang noch durch den Mangel des hintern Bogens des Atlas noch vergrössert war.

9. Lawrence[1]) beschreibt eine Encephalocele posterior. Schädel an Stirn und Scheitelbein normal; grosse Fontanelle von gewöhnlicher Form; Stirn nicht zurückweichend.
10. Shaw[2]) erwähnt eine kleine Encephalocele oberhalb der Nasenbrücke. Der Kopf sonst in jeder Beziehung gut entwickelt.
11. Klementowsky[3]) berichtet über folgende Fälle von Encephalocele.
    a. Defect des Schädels an der kleinen Fontanelle; Schädel so flach, das die platten Knochen des cranium fast der Schädelbasis aufliegen.
    b. Defect gleichfalls an der kleinen Fontanelle; auch hier ist der Schädel sehr flach.
    c. Defect zwischen den Augenhölen und über der Nasenwurzel; Schädel sehr flach.
    d. Weite Oeffnung im Stirnbein und Siebbein; Schädel sehr klein; Nähte synostotisch; grosse Fontanelle noch vorhanden.
    e. Erbsengrosse Hernia an der rechten Seite der Nasenwurzelgegend; Kopf gross. Hidrocephalus der Seitenventrikel und der mittleren Hölen.

III.

Verschiedene Ansichten über die Entstehungsweise der Exencephalia und die Genese der Form des exencephalen Schädels.

Congenitale partielle Exencephalie, Hernia cerebri vera, Encephalocele, der wahre Hirnbruch sind synonyme Aus-

[1]) Lawrence, Med. Times and Gaz. 24. Juli 1858.
[2]) Shaw, Ibidem 1857.
[3]) Klementowsky, Jahrbuch für Kinderkrankheiten V., I. 1862.

drücke für ein und denselben krankhaften Zustand, welcher in der Vorlagerung eines Teils der Gehirnmasse durch eine abnorme Lücke des Schädels unter den äusseren Weichtheilen desselben besteht. Durch die Lücke treten Hirnhäute, dura mater und pia mater, als Decken des prolabirenden Hirnteils hervor. Findet sich gleichzeitig eine Wasseransammlung in diesem letzteren, so spricht man von einer Hydroencephalocele.

Nach Bruns[1]) kommen die Hirnbrüche mit seltenen Ausnahmen nur in der Mittellinie des Schädels vor, und zwar die meisten an ihren hintern Endpunkte: an dem Hinterhaupthöcker; alle Hirnbrüche sollen nur in den Verbindungen oder zwischen den Knochen, niemals durch die Substanz eines Knochens hervortreten. Dagegen giebt Virchow[2]) an, dass die anomale Schädelöffnung, selbst wenn sie in der Medianlinie liege, doch für gewöhnlich weder einer Naht noch einer Fontanelle entspreche, also meist ein Loch in den Schädelknochen, einen wirklichen Defect bezeichne. Taruffi[3]) ist der Ansicht, dass sowohl das eine wie das andere vorkommen und giebt damit sowol Bruns wie Virchow Recht.

Ueber die Entstehungsweise des Hirnbruchs herrschen verschiedene Meinungen. Bruns[4]) sucht den Grund dieses Bildungsfelers

1) in einer regelwidrigen Entwicklung des Gehirns. Wenn auch Gehirn und Schädel sich gleichzeitig und in gewisser Weise unabhängig von einander entwickeln, so ist nach ihm doch das Gehirn das die Form des Schädels bestimmende. Wenn dasselbe regelwidriger Weise in einer gewissen Richtung an Volumen zunehme, als dessen Grund nur abnorme Wasseranhäufung in einem oder mehreren seiner Hohlräume anatomisch nachgewiesen sei, so müsse es auch einen abnormen excentrischen Druck auf die noch in der Bildung begriffenen Hirnschale ausüben. Es müsse die am

---

[1]) Bruns, Handbuch der Chirurgie Bd. I, Seite 698.

[2]) Virchow, krankhafte Geschwülste III, pag. 271.

[3]) Taruffi, Delle ernie congenite del capo. Rivista clinica di Bologna 1873.

[4]) Bruns, a. a. O. S. 696.

meisten gedrückte Stelle abnorm ausdehnen, über die übrigen emporheben und dadurch ihre normale Entwicklung und Verknöcherung unterbrechen, die Entstehung eines Loches bewirken;

2) darin, dass an einer gewissen Stelle die Bildung der das Gehirn einschliessenden Hülle aus einer vom Gehirn unabhängigen Ursache unvollkommen vor sich gehe, dass hierdurch dem sich normal vergrössernden Gehirn nicht der nötige Widerstand entgegengesetzt werde, und so die Entstehung einer teilweisen Hervorwölbung desselben resultire;

3) darin, dass in einem primär entstandenen hydrops meningeus herniosus secundär der der Oeffnung gerade gegenüberliegende Teil des Gehirns sich hineinsenken könne.

Eine derartige Hydromeningocele ist nach Spring [1]) in der Regel der Ausgangspunkt der Encephalocele; diese soll immer erst nach der Geburt entstehen; durch die angestrengten Respirationsbewegungen Schreien etc. soll ein Teil des Gehirns in den durch die Meningocele vorgebildeten Bruchsack hineingepresst werden. Ein weiteres ursächliches Moment der Encephalocele findet Spring in der Verwachsung der Schädeldecken mit der Placenta.

Virchow [2]) betont namentlich die partielle Gehirnhypertrophie als Ursache und fürt gegen Spring an, dass sich Encephalocele schon sehr frühzeitig im Embryonalleben finde, ehe also überhaupt Athembewegungen stattfinden könnten.

Nach Taruffi [3]) hängt die Häufigkeit der Hinterhauptshernien von der Stellung des Foetus im Mutterleibe ab, z. T. auch von dem correspondirenden Sitz des innerhalb des Schädels befindlichen ausdehnenden Factors.

Honel [4]) giebt an, dass die der Bildung der Encephalocele zu Grunde liegende Ursache immer dieselbe ist. Da man diesen Geschwülsten stets an jenen Punkten des

[1]) Spring, Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines, Bruxelles 1853.

[2]) Virchow, Krankhafte Geschwülste Bd. III, S. 272.

[3]) Taruffi, a. a. O.

[4]) Honel, Archiv général Nov. 1859.

Schädels begegne, welche den vorderen, hintern und untern Hörnern der Seitenventrikel oder auch dem Niveau des IV. Ventrikels entsprechen, so kann man nach ihm mit Grund annehmen, dass dieselben einer Hydropsie dieser Höhlen ihren Ursprung verdanken. Hirschsprung,[1]) Küster[2]) und Talko[3]) sahen Fälle von Encephalocele, wo Synostose der Schädelknochen das ursächliche Moment gewesen sein soll.

Diese Synostose der Schädelnähte wird freilich und auch wol mit gutem Recht von den meisten Autoren als das Secundäre, als die Folge der Hernie angesehen. Virchow[4]) führt für das Entstehen der Synostosen 2 Möglichkeiten an; 1) die durch keinen Druck auseinander geschobenen Nähte und Fugen lassen ein zu frühes Verwachsen der Knochen zu; 2) derselbe schädliche Einfluss, welcher die Hydrocephalie des jungen Gehirns bedinge, könne auch die Anchylose der Knochen hervorrufen.

Die eigentümlichen, abnormen Verhältnisse der Schädelbasis, welche nicht sowol die Form und Grösse, als vielmehr die gegenseitige Stellung der Knochen zu einander betreffen, haben noch keine genügende Aufklärung gefunden. Die bedeutende Basilarkyphose soll nach Virchow[5]) ihren Grund in einem vorzeitigen Abschluss des Knochenwachstums an den beiden Keilbeinen und Siebbeinen haben. Bauer[6]) lässt diese Kyphose ausser allem Zusammenhange mit jenen Knochenwachsthumvorgängen stehen, fürt dieselbe vielmehr auf einen stattgehabten Zug zurück, der Gesicht und Hinterhaupt einander nähere.

Er unterscheidet in seiner Arbeit Hemicephalen mit und solche ohne Hinterhauptschuppe; bei den ersteren trete Kyphose auf, bei den letzteren finde sich eher eine Streckung der Basilarteile. Wäre, so schliesst er mit Recht, das vor-

[1]) A. a. O.
[2]) A. a. O.
[3]) A. a. O.
[4]) Virchow, Entwicklung des Schädelgrundes. S. 104.
[5]) Virchow, Ibidem, S. 76.
[6]) Bauer, a. a. O. S. 7 und 8.

zeitig geschlossene Wachstum der Keil- und Siebbeine Ursache der Kyphose, so müsse sie auch bei den Hemicephalen ohne Hinterhauptschuppe auftreten, da ja auch hier Keil- und Siebbeine kürzer als normal seien.

Die bei der ersten Art auftretende Kyphose denkt er sich nun auf folgende Weise entstanden:

Die Schädelbasis stellt einen Hebel dar, dessen Hypomochlion im Atlasgelenke liegt. Die Nackenmuskeln setzen sich an den hintern Hebelarm, die Hinterhauptschuppe, als Zugkräfte an; der vordere Hebelarm, durch den Unterkiefer repräsentirt, wird durch die Kaumuskeln mit dem Oberkiefer zu einem Stücke verbunden. Die Zugkräfte liegen hier teils in den Unterkiefermuskeln, teils in den Brustbein-Zungenbeinmuskeln und in denen, welche das Zungenbein mit dem Unterkiefer verbinden; diese erwänten Muskeln bilden eine gegliederte aber in einer Richtung wirkende Kette. Der Hebelmechanismus, von den Centralorganen aus in Bewegung gesetzt, soll nun die Basilarkyphose hervorrufen; in dem Unterstützungspuncte selbst soll dieselbe deshalb nicht erfolgen, weil die Vereinigung der pars basilaris mit den partes condyloideae eine festere sei, als die zwischen ersterer und dem Keilbeinkörper, die durch eine weiche Knorpelmasse vermittelt werde.

Die stumpfwinkelige Stellung der Felsenbeine zu einander wird aus der Wirkung der die Zugkräfte repräsentirenden, sich an die Schläfebeine inserirenden Muskuli sternoclei domastoidei erklärt.

Bei den Hemicephalis ohne Hinterhauptschuppe ist durch das Wegfallen des hintern Hebelarms der Hebel ein einarmiger geworden. Bei Wirkung des Hebelmechanismus geschieht Annäherung des Kinns an die Brust, Senkung der Schädelbasis nach vorn; Verringerung des Winkels zwischen Schädel u. Halswirbelsäule, Vergrösserung des Sattelwinkels.

Die Entstehung des Muskelzugs erklärt sich nun nach Bauer auf folgende Weise:

Der die Hemicephalie veranlassende Hydrocephalus be-

dingt einen Krampf der vom Gehirn innervirten Muskeln. Während der Ausdehnung des Schädelinhalts durch den Hydrocephalus soll möglicher Weise eine Reizung in den motorischen Kernen stattfinden, die, sobald die Schädelruptur erfolgt, in den Contractionen der Muskeln und den dadurch bedingten mechanischen Effecten sich geltend macht.

Dieser ganzen von Bauer aufgestellten Theorie ist wol kein besonders hoher wissenschaftlicher Werth beizulegen. Weshalb entsteht denn bei einem hydrocephalischen Schädel, in welchem doch gewiss ebensogut die möglicher Weise eintretenden, von Bauer so sehr betonten Reizzustände vorkommen, keine Kyphose? Weshalb sollen denn die gereizten Muskeln erst nach Austritt des Gehirns in Wirkung treten? Sie hätten doch gerade so gut während des Bestehens der Schädelhülle in Bewegung gesetzt werden und um so stärker wirken können, als ja die Knochen des Hinterhauptes noch vollständig erhalten, den Muskeln einen vortrefflichen Ansatz- und Angriffspunct hätten abgeben können; und doch beträgt der Sattelwinkel in einem mir vorliegenden hydrocephalischen Schädel 155°.

IV.

Ergebnisse und Schlussfolgerungen.

Die Angaben der verschiedenen Autoren, welche versucht haben, die partielle congenitale Exencephalie auf ihre letzte Ursache zurückzufüren, zeigen nicht allein so mannigfaltige Abweichungen untereinander, sondern erscheinen auch in ihrer tatsächlichen Fundirung oft so unsicher, dass es unmöglich ist, aus ihnen zuverlässige Anhaltspunkte für die Genese der uns beschäftigenden Schädelanomalie zu gewinnen.

Soviel dürfte freilich zweifellos sein, dass der erste Austritt von Gehirnsubstanz aus der Schädelhöle als die Folge einer intracraniellen Drucksteigerung anzusehen ist, welche in einer partiellen Hypertrophie des Gehirns begründet sein kann. Diese Drucksteigerung muss durch den Austritt einer

entsprechenden Menge des Schädelinhalts aus dem Cavum cranii teilweise oder ganz aufgehoben, und damit das Gleichgewicht zwischen extra- und intracraniellen Drucke ganz oder teilweise wieder hergestellt werden. So lange dies Gleichgewicht andauert, ist eine weitere Entwicklung der Ectopie des Schädelinhalts schlechterdings unmöglich, und es fragt sich daher, ob ausser dem ursprünglichen Missverhältnisse zwischen extra- und intracraniellem Drucke noch andere Umstände eintreten konnten, welche weitere Druckdifferenzen bedingten.

In einer abnorm geringen Ausdehnungsfähigkeit der Schädelkapsel, welche sich dem Andrange des weiter wachsenden Gehirns entgegenstellte und dasselbe aus dem cavum cranii weiter hinausdrängte, können diese Umstände, mindestens in unsern Fällen, nicht gesucht werden. Denn in allen 3 Fällen zeigt die Schädelkapsel auch nicht ein einziges Merkmal für eine verringerte Ausdehnungsfähigkeit; vielmehr wurde durch das vollständige Fehlen von prämaturen Nahtsynostosen ein sehr gewichtiger Factor zum Beweise für den completen Bestand der normalen Expansionsfähigkeit des Schädels geliefert. Ueberdies ergiebt die Untersuchung von Schädel 1 und 2 auch noch ein positives Zeichen dafür, dass mindestens zeitweise eine Steigerung des extracraniellen Druckes vorhanden war und bei der weiteren Entwicklung der Exencephalie mit in Wirksamkeit trat. Dieses Zeichen besteht in den bedeutenden Vertiefungen, welche die platten und verhältnissmässig leicht zu verbiegenden Knochen des Schädeldaches in beiden Fällen aufs deutlichste erkennen lassen. Stirn- und Scheitelbeine sind an ihren Aussenflächen teilweise concav, somit gegen die Schädelhöhle zu teilweise convex, und machen in dieser ihrer Formanomalie so durchaus den Eindruck, als wären sie unter der Einwirkung einer abnorm grossen äusseren Belastung zur Entwicklung gekommen, so dass schon diese ihre eigenthümliche Gestaltung ausreichend ist, um jeglichen Zweifel an dem Wirken einer derartigen abnormen Bedingung zurückzuweisen.

Es würde sich daher vor allem fragen, worin die Ur-

sache für diese aus der Form der Schädeloberfläche mit Sicherheit zu erschliessende extracranielle Drucksteigerung zu suchen sei. — Für die Annahme, dass sie eine absolute war, liegen durchaus keine Gründe vor. Wohl aber liegt die Vermuthung sehr nahe, dass sie eine relative war und durch eine intracranielle Druckverminderung herbeigeführt wurde, welche ihrerseits wieder begründet war in einem durch das Gewicht des prolabirten Hirnteils auf die intracranielle Gehirnmasse ausgeübten Zuge. So wurde unter der Einwirkung dieses Zuges die prolabirende Gehirnmasse eine grössere und grössere, in gleichem Verhältnisse verringerte sich der intracranielle, steigerte sich der extracranielle Druck, und es entwickelten sich jene Vertiefungen an den Knochen des Schädeldaches und jene bedeutende Capacitätsverminderung der Schädelhöhle, welche oben bei der Mitteilung von Fall 1 und 2 specieller beschrieben wurde.

Erklären sich also aus dem Zuge seitens der immer weiter prolabirenden und somit immer schwerer werdenden extracraniellen Gehirnmasse gewisse Veränderungen in der Form des Schädeldaches, so muss in eben dieser Bedingung auch der Schlüssel für die Formveränderung der Schädelbasis und des Gesichts gesucht werden. Ein Blick auf die Figuren 1a und 2a der anliegenden Tafel lehrt, dass es ganz vorwiegend die Grosshirnhemisphären gewesen sein müssen, welche in ausserordentlicher Massenhaftigkeit aus den weiten in der Hinterhauptsschuppe beider Schädel befindlichen Löchern vorgefallen waren. Diese Dislocation musste zunächst eine Entlastung und somit einen relativen Zug auf den vorderen Teil der Schädelbasis ausüben, und so entstand, abgesehen von der bedeutenden Abflachung der Stirnbeinschuppe, eine Hebung des Keilbeinkörpers, in der Weise, dass die sagittale Axe desselben mit ihrem vorderen Ende eine Bewegung nach oben ausführte. Das feststehende Centrum für diese Bewegung muss in der Nähe des hintern Endes des Keilbeinkörpers oder selbst an diesem Ende gesucht werden. Hier liegt das Hypomochlion für einen einarmigen Hebel, dessen einer Arm durch den Keilbeinkörper, dessen anderer durch die pars

basilaris ossis occipitis gebildet wird. Diese letztere musste somit die entgegengesetzte Bewegung ausführen wie der Keilbeinkörper, und in diesem Umstande ist, jedoch nur zum Teil, die Ursache für den steilen Stand der pars basilaris, oder, was dasselbe heisst, für die Kleinheit des Winkels zu suchen, welchen sie mit der Ebene des Hinterhauptloches bildet. Aber der Zug, welcher durch die Last des prolabirenden Gehirns auf das Keilbein ausgeübt wurde, führte auch zu einer Verschiebung desselben in der Richtung von vorn nach hinten, und da dieser Zug gleichzeitig auf die Spitzen der Felsenbeine einwirken musste, so erklärt sich dadurch die Grössenzunahme des Winkels, unter welchem sich ihre Verlängerung schneidet.

Etwas weniger einfach beantwortet sich die Frage nach der Ursache der Verkleinerung des Sattelwinkels. Handelte es sich nur um eine gemeinschaftliche Lageveränderung des zusammenhängenden Keil- und Grundbeins, bei welcher dasselbe eine Strecke weit um das bezeichnete Hypomochlion in der angegebenen Richtung gedreht wurde, so konnte der Sattelwinkel keine Verkleinerung erfahren. Dass er gleichwol an Grösse abnahm, weist auf einen Druck hin, welcher gegen die Oberfläche der pars basilaris ossis occipitis in der Richtung von hinten nach vorn wirksam war. Nahe liegt es anzunehmen, dass dieser Druck bedingt war durch die starke Belastung, welche seitens der prolabirenden Massen des Grosshirns in der Richtung von oben nach unten und von hinten nach vorn auf das Kleinhirn und weiterhin auf Pons und Medulla oblongata ausgeübt wurde. Dieser Druck musste auch dann noch eintreten, wenn das Kleinhirn in seiner oberen Hälfte sich am Prolapsus beteiligte. Denn durch die Bewegung desselben bei einer derartigen Dislocation musste, ebenfalls hebelartig, die untere Hälfte des Pons und der obere Teil der Oblongata nach vorn gedrängt, somit die pars basilaris ossis occipitis, namentlich mit ihrem untern Ende in der Richtung nach vorn verschoben und auf diese Weise der Sattelwinkel verkleinert werden. (Vergl. hierzu den verticalen Längsdurchschnitt des Kopfes von einem 8 Wochen

alten Knaben in Virchow's Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes, Taf. I, Fig. 1.)

Dass der Hauptsache nach die Schädeldifformität auch in Fall 3 auf analoge Bedingungen zurückzufüren ist, versteht sich von selbst. Nur sind hier natürlich alle Abweichungen vom Normalverhalten weniger ausgeprägt, wie in den beiden anderen Fällen, weil die prolabirte Gehirnmasse eine ungleich geringere war. Um so befremdender muss es auf den ersten Blick erscheinen, dass gleichwol auch in diesem Falle der Sattelwinkel kleiner und die Stellung des Clivus verticaler ist als normal. Unter allen Umständen wirkten aber auch hier analoge Bedingungen, wie in den beiden andern Fällen, und wenn der Effect derselben eine scheinbar unverhältnissmässig grosser war, so mögen andere Umstände, z. B. die grosse Zartheit, welche gerade hier die gesammten Schädelknochen besitzen, zur Realisirung desselben beigetragen haben.

Gegenüber dieser Zartheit der gesammten Schädelknochen in Fall 3 ist die Knochenmasse, welche die Schädelkapsel in Fall 1 und 2 bildet, ausserordentlich fest und voluminös. Sie bildet in dieser ihrer Eigenschaft einen Gegensatz zu der Dünnheit und Feinheit der Schädelknochen in der Mehrzahl der Fälle von chronischem Hydrocephalus und illustrirt im Zusammenhang mit diesem sehr klar die Tatsache, dass die Wachstums- und namentlich die Verknöcherungsvorgänge der Schädelkapsel noch durch andere Bedingungen beeinflusst werden, als durch Volumen und Form des Schädelinhalts. Denn gerade in unsern beiden Fällen 1 und 2 kann man sich wegen der Massenhaftigkeit und Dichtigkeit der Schädelknochen unmöglich des Gedankens erwehren, dass derjenige Anteil ihrer Knochensubstanz, welcher sich wegen der Geringfügigkeit des Schädelinhalts in der Längs- und Breitenrichtung des Schädels nur mässig entwickeln konnte, statt dessen in der Dicken- und Dichtigkeitszunahme derselben aufgegangen ist.

Die Formveränderungen des Gesichts schliessen sich in einfacher Art an die diejenigen des Schädels an und sind unverkennbar durch dieselben Bedingungen herbeigeführt worden.

Das Stirnbein wurde zusammen mit dem Keilbeine nach hinten dislocirt, und diesem Zuge mussten auch die Nasenbeine an ihrer Verbindung mit dem Stirnbeine folgen, wodurch sie in jene der Horizontalen sich nähernde Stellung gebracht wurden. In ganz denselben Bedingungen liegt das starke Zurücktreten des obern Augenhöhlenrandes und damit die schräge Stellung der durch den gesammten Augenhöhlenrand gelegten Ebene.

Weit geringer schon war der Einfluss auf die Stellung des Oberkiefers, welcher freilich in seinen hinteren und oberen Partieen ebenfalls leicht nach rückwärts verschoben würde, aber doch nicht so erheblich, dass dadurch ein ausgesprochener Prognathismus hervorgerufen werden konnte.

Ueber die Entstehungsweise der am Schädel Nr. 1 befindlichen, vom rechtem Rande des Hinterhauptdefectes ausgehenden Epostose kann nach Lage der Sache nur eine Vermutung laut werden, welche dahin geht, dass die prolabirte Gehirnmasse in der Richtung nach rechts einen stärkeren Druck ausgeübt habe, als in der entgegengesetzten. Diese Vermutung findet noch in dem Umstande eine Stütze, dass die grössere Hälfte des Defectes sich links, die kleinere sich rechts von der Medianlinie befindet und somit die linke Hälfte des prolabirten Teils einen freieren Spielraum hatte, als die rechte.

Die in den obigen Darlegungen entwickelte Ansicht von der Entstehungsgeschichte der uns beschäftigenden Schädelanomalie fasse ich in ihren wichtigsten Puncten nachstehend nochmals kurz zusammen.

1. Die Veränderungen beginnen mit einer intracraniellen Drucksteigerung, welche sich in demselben Maasse ausgleicht, in welchem Schädelinhalt aus dem Cavum Cranii austritt.
2. Sinkt der ausgetretene Schädelinhalt vermöge seiner eigenen Schwere noch weiter vor, als er in Folge der

intracraniellen Drucksteigerung verdrängt worden war, so muss er den Schädelinhalt in einem seiner Senkung entsprechenden Maasse nach sich ziehen, wodurch eine intracranielle Druckverminderung, eine Verkleinerung der Schädelhöhle und eine Einsenkung der platten wenig resistenten Knochen des Schädeldaches herbeigeführt wird.

3. Der steilere Stand des Keilbeinkörpers erklärt sich auch zum Teil aus diesem Zuge des prolabirenden Gehirnteils, wie auch die ebenfalls steilere Stellung des Clivus zum Teil in ihr begründet ist. Diese letztere wird aber ausserdem noch bedingt durch einen Druck, welcher seitens des Cerebellum, des Pons und der medulla oblongata auf den Clivus ausgeübt wird — ein Umstand, welcher andererseits für sich allein zur Verkleinerung des Sattelwinkels führen musste.
4. Die Veränderungen in der Lage der Gesichtsknochen ergeben sich als einfache Consequenzen aus den Lageveränderungen der Schädelknochen.

Schliesslich erlaube ich mir, Herrn Professor Ackermann für seine gütige Unterstützung bei dieser Arbeit sowie für die Erlaubniss zur Benutzung der Bibliothek des pathologischen Instituts meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Erklärung der Tafel.

Figur 1a.

Verticaler Längsdurchschnitt durch die Mittellinie des Schädels eines Neugeborenen mit Hernia cerebri vera (vergl. Cap. I, S. 5).

Senkrechte Entfernung vom planum ephippii bis zum Schädeldach	12	mm
Desgleichen vom vorderen Rande des foramen occ. bis zum Schädeld.	31,5	„
Desgleichen vom hintern Rande des foram. occ. bis zum Schädeld.	34	„
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum hintersten Ende der Hinterhauptschuppe	82	„
Länge der eigentlichen Schädelhöhle	61	„
Keilbein-Stirnbeinwinkel	35°	
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum unteren vorderen Ende des Oberkiefers	28,5	mm
Nasenbeine sehr flach gelagert, ihre Länge	15	„
Länge des Clivus	13	„
Länge des Keilbeinkörpers	25	„
Höhe des Keilbeinkörpers	10	„
Neigungswinkel desselben	33°	
Sattelwinkel	123°	
Neigungswinkel des Clivus	90°	
Winkel des Clivus gegen das Hinterhauptloch	107°	
Directe Entfernung der Nasenwurzel vom vorderen Rande des foram. occip.	46	mm

Figur 1b.

Ansicht desselben Schädels von hinten. Der in der oberen Hälfte der Hinterhauptsschuppe gelegene Defect ist fast genau kreisförmig, hat 22 mm im Durchmesser und zeigt an seinem rechten Rande eine exostosenartige Neubildung. Cf. Cap. I, S. 8.

Figur 2a.

Gleicher Schnitt durch einen zweiten Schädel mit hernia cerebri vera wie bei 1a (vergl. Cap. I, Seite 10).

Senkrechte Entfernung vom planum ephippii bis zum Schädeldach	24	mm
Desgleichen vom vorderen Rande des foram. occip. bis zum Schädel	43,5	„
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum hintersten Ende der Hinterhauptschuppe	84	„
Länge der eigentlichen Schädelhöhle	74	„
Keilbein-Stirnbeinwinkel	92°	
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum unteren vorderen Ende des Oberkiefers	26	mm
Nasenbeine flach gelagert, ihre Länge	10	„
Länge des Clivus	14	„
Länge des Keilbeinkörpers	19	„
Höhe des Keilbeinkörpers	11	„
Neigungswinkel desselben	30°	
Sattelwinkel	135°	
Neigungswinkel des Clivus	105°	
Directe Entfernung der Nasenwurzel vom vorderen Rande des foramen occipit.	50	mm

Figur 2b.

Ansicht dieses Schädels von hinten. Der Defect 32 mm hoch, 39,5 mm breit, erstreckt sich durch die ganze Höhe der Hinterhauptsschuppe, von deren obersten Ende in der Mittellinie nur noch eine 2 mm breite Commissur übrig geblieben ist.

Figur 3a.

Gleicher Schnitt durch einen dritten Schädel mit Hernia cerebri vera. (Vergl. Cap. I, S. 13).

Senkrechte Entfernung des planum ephippii vom Schädeldach	35 mm
Desgleichen vom vorderen Rande des foramen magnum bis zum Schädel	54 „
Desgleichen vom hinteren Rande des foramen magnum bis zum Schädel	43 „
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum hintersten Ende der Hinterhauptschuppe	79 „
Schädelbasis-Stirnbeinwinkel	88°
Entfernung von der Nasenwurzel bis zum untern vordern Ende des Oberkiefers	20 mm
Fast normale Lage der Nasenbeine, deren Länge	9,5 „
Länge des Clivus	10 „
Länge des Keilbeinkörpers	15,5 „
Höhe desselben	5,5 „
Neigungswinkel desselben	25°
Sattelwinkel	115°
Neigungswinkel des Clivus	90°
Winkel des Clivus gegen das foram. occip.	92°
Directe Entfernung der Nasenwurzel vom vorderen Rande des foramen occipit	36,5 mm

Figur 3b.

Ansicht dieses Schädels von hinten. Der in der unteren Hälfte der Hinterhauptsschuppe befindliche 10 mm breit 8 mm lang besitzt eine kartenherzförmige Gestalt.

Sämmtliche Zeichnungen sind nach den Originalen in natürlicher Grösse angefertigt.

Die im Text und in der Erklärung aufgefürten Maasse stimmen in einigen Punkten nicht ganz genau mit den Abbildungen überein, was in einigen kleinen Incorrectheiten der letzteren begründet ist.

Vita.

Ich, Hermann Katzenstein, israelitischen Glaubens, Sohn des praktischen Arztes Dr. Philipp Katzenstein zu Cassel, wurde zu Borgentreich in Westphalen am 7. Juni 1859 geboren. Meinen ersten Unterricht erhielt ich auf der dortigen Elementarschule, besuchte von Ostern 1869 an das Gymnasium zu Cassel und verliess dieses Ostern 1876 mit dem Zeugniss der Reife. Michaelis desselben Jahres begann ich zu Marburg das Studium der Medicin und bestand nach einem viersemestrigen Aufenthalt daselbst das Tentamen physicum. Von Michaelis 1878 bis Michaelis 1879 studirte ich in Würzburg; seit jener Zeit in Halle, wo ich am 5. Mai 1881 das Examen rigorosum bestand.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen folgender Herren Professoren und Docenten:

in Marburg: Lieberkühn, Melde, Nasse, Wagner, Wigand, Zinke;

in Würzburg: Gehrhardt, Kölliker, Matterstock, Rindfleisch;

in Halle: Ackermann, Fritsch, Genzmer, Graefe, Hitzig, Kohlschütter, Olshausen, Volckmann, Weber, Welcker.

Allen diesen meinen Lehrern spreche ich hiermit meinen wärmsten Dank aus.

Thesen.

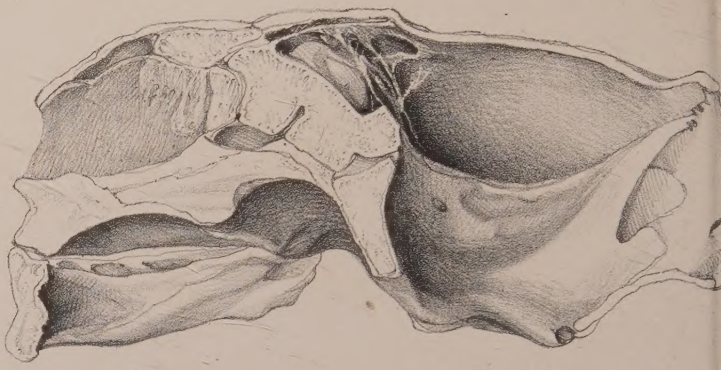
I.

Die Schädelform bei der Exencephalie ist begründet in Abweichungen des intracraniellen Druckes von der Norm.

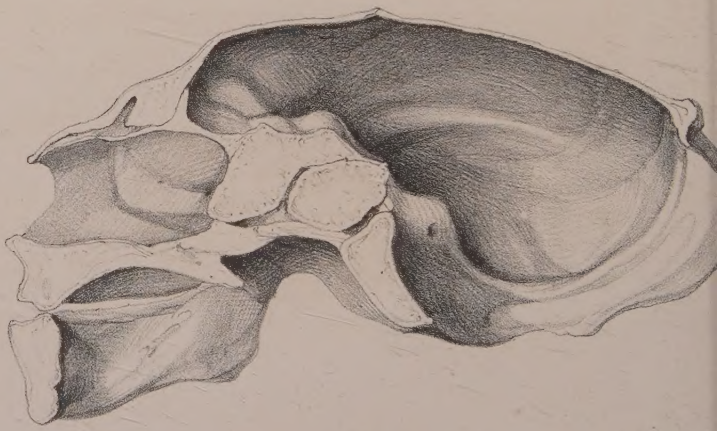
II.

Die Stauungspapille entsteht durch gesteigerten intracraniellen Druck auf den Subarachnoidealraum.

1ª

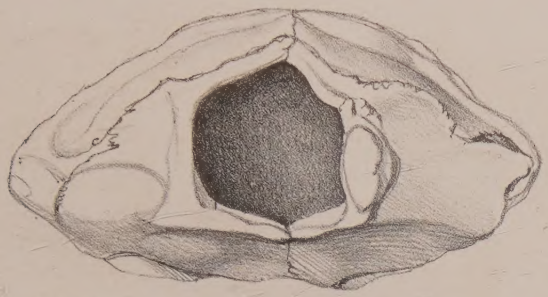


2ª

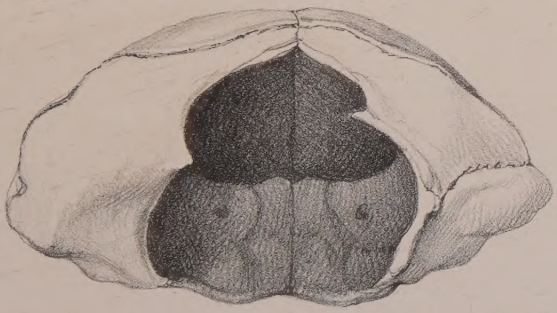
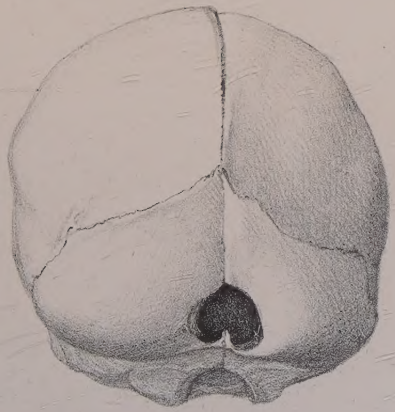


3ª

1b



2b



3b